ITEM 107 : TROUBLES DE LA MARCHE ET DE L'EQUILIBRE

<table>
<tr><td>Physiologie</td><td colspan="4">La marche est un processus largement inconscient, constituée de mouvements alternés des membres inférieurs avec succession de doubles appuis et d'appuis unilatéraux. Elle est une activité rythmique et cyclique à laquelle s'ajoutent des adaptations à l'environnement et à la volonté.

La locomotion consiste en :
- Une commande descendante venant des commandes locomotrices du tronc cérébral (les voies pyramidales)
- Un contrôle de la locomotion par les ganglions la base/les voies extrapyramidales (atteinte dans le syndrome parkinsonien) et un contrôle de l'exécution et de l'adaptation par les voies cérébelleuses
- Des afférences sensorielles : sensibilité proprioceptive et cutanée, voies vestibulaires, voies visuelles</td></tr>
<tr><td rowspan="5">Diagnostic</td><td>SF</td><td colspan="3">- Type de plainte : douleur à la marche, faiblesse, instabilité, petits pas, raideur, lenteur
- Sévérité : chutes ou quasi-chutes
- Perte d'autonomie :
. Monter (= force) ou descendre (= équilibre) un escalier, activités ménagères, toilette…
. Utilisation d'une canne, d'un fauteuil roulant ou d'un déambulateur</td></tr>
<tr><td rowspan="4">SC</td><td colspan="3">- Examen du malade pied nu, dans un espace suffisant, bien éclairé</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Examen de la posture</td><td>Composante d'équilibre</td><td>- Epreuve de Romberg : patient debout, talons joints et pieds légèrement écartés à 45°, bras ballants ou tendus, yeux ouverts puis fermés ➞Le signe de Romberg est une instabilité révélée à l'épreuve de Romberg qui évoque une ataxie (proprioceptive, vestibulaire ou cérébelleuse)
- Réflexes posturaux : capacité du sujet à maintenir l'équilibre après une rétropulsion brusque ➞ altérés en cas de lésion des noyaux gris centraux ou des régions frontales</td></tr>
<tr><td>Composante d'orientation</td><td>= Trouble de la position du tronc et/ou de l'axe cervico-céphalique
- Sagittal : flexion (camptocormie) ou extension du tronc, nuque (antécolis, rétrocolis)
- Frontal : pisa syndrome (inclinaison latérale marquée du tronc)</td></tr>
<tr><td>Examen de la marche</td><td colspan="2">- Temps : initiation, marche stabilisée et demi-tour
- Freezing : piétinement au demi-tour ou au passage d'une porte ou d'un obstacle
- Recherche de perte de ballant d'un membre supérieur
- Evaluation du rôle d'indices visuels (repères au sol : bandes…) et du rôle des facteurs attentionnels (double tâche : calcul mental…)
- Marche du funambule : peut montrer un déséquilibre dynamique alors que l'équilibre statique (épreuve de Romberg) est normal en cas d'ataxie peu importante</td></tr>
<tr><td>Examen neurologique</td><td colspan="2">= Recherche de déficit moteur, syndrome pyramidal, extrapyramidal ou cérébelleux, troubles de la sensibilité profonde et troubles cognitifs</td></tr>
<tr><td>PC</td><td colspan="3">- Selon le contexte clinique : IRM/TDM cérébrale ou médullaire, EMG, examen audio-vestibulaire…
- Posturographie : analyse quantifiée des troubles de la posture ou de la marche, réalisable en centre spécialisé
- Tests thérapeutiques : PL soustractive, test à la lévodopa</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Etiologie</td><td colspan="2">Marche douloureuse</td><td colspan="2">= Trouble de la marche selon un mécanisme d'évitement (boiterie : coxarthrose, gonarthrose…) ou une véritable limitation (claudication radiculaire intermittente avec sciatiques tronquées et/ou à bascule canal lombaire étroit)
- Douleur parfois très spécifique : myalgie d'effort avec phénomène de second souffle de la maladie de McArdle (glycogénose musculaire)</td></tr>
<tr><td rowspan="2">MARCHE ATAXIQUE</td><td>Cérébelleuse</td><td colspan="2">= Syndrome cérébelleux statique (lésion du vermis) ou cinétique (lésion des hémisphères)
- Ataxie : multidirectionnelle au Romberg, non majorée à l'occlusion des yeux, sans anomalie des réflexes posturaux
- Marche ébrieuse, avec élargissement du polygone de sustentation, marche du funambule altérée précocement</td></tr>
<tr><td>Vestibulaire</td><td colspan="2">- Syndrome vestibulaire périphérique : bruyant, aigu, c'est un vertige rotatoire avec vomissements et signes végétatifs. La déviation de la marche/équilibre = côté de la saccade lente du nystagmus
- Syndrome vestibulaire central : plus frusque, dysharmonieux, latéralisation moins systématique.</td></tr>
</table>

Etiologie	**MARCHE ATAXIQUE**	**Proprio-ceptive**	= Atteinte des voies **proprioceptives périphériques** (fibres sensitives myélinisées de grand diamètre, ganglion rachidien postérieur) ou **central** (cordon postérieur de la moelle, relai) - **Ataxie** : Romberg très perturbé, aggravé nettement à la fermeture des yeux, réflexes posturaux normaux, élargissement du polygone de sustentation - **Marche talonnante**, appui au sol mal contrôlé, avec un contact parfois violent
	MARCHE DEFICITAIRE	Centrale	= Déficit moteur associé le plus souvent à une **spasticité** après un certain temps - **Hémiparésie/hémiplégie** = **fauchage** avec bras homolatéral fixé en adduction - **Paraparésie spastique** = marche enraidie, **« en ciseaux »** - **Claudication médullaire intermittente** : déficitaire plutôt que douloureuse survenant à la marche, pouvant être associé à des **troubles sensitifs** et **sphinctériens**, une **ataxie proprioceptive**
		Périphérique	- **Neuropathie périphérique** : déficit prédominant en distal (jambier antérieur) = **steppage** - **Affection musculaire** : déficit symétrique, à prédominance proximale = **démarche dandinante**, parfois associée à un déficit axial avec une attitude en « roi de comédie »
	MARCHE HYPER-KINETIQUE	**Dystonie**	= **Dystonie des membres inférieurs**, unilatérale ou bilatérale - Aspect clinique variable : **pseudo-steppage**, **varus en équin douloureux**, **marche « en héron »** avec élévation des genoux, pseudo-spastique, **marche « de dromadaire »** par flexion-extension alternative du tronc - Cause : **dystonie généralisée héréditaire** (mutation DYT1), **dystonie dopa-sensible, maladie de Parkinson** (surtout d'origine génétique, à début précoce), **anoxie néonatale** → **Test de dopa-sensibilité** systématique
		Chorée	- **Chorée de Huntington** : atteinte sévère des réflexes posturaux, **syndrome akinétique**, **mouvement choréo-dystoniques** axiaux et des membres → **perte de la marche** au cours de l'évolution, **chutes** fréquentes (anosognosie et impulsivité) - **Dyskinésie induite par la lévodopa** (chez les parkinsoniens)
		Tremblement	**- Tremblement essentiel** : possible **trouble de l'équilibre** discret, peu symptomatique **- Tremblement orthostatique** : de fréquence élevé (14-18 Hz), touchant surtout les MI, perçu par le patient sous forme d'une **sensation d'instabilité** ou **de dérobement en position debout immobile**, avec marche non touchée → **EMG des MI en position debout immobile**
	MARCHE HYPO-KINETIQUE	= **Marche à petits pas** : diminution de la longueur du pas, à l'origine d'une perte de vitesse	
		Maladie de Parkinson	Stade débutant: ↘ longueur d'enjambée avec ↗ de cadence du pas, unilatéral ou asymétrique, normalisé par la volonté, perte de balancement du bras, peu/pas de troubles posturaux Stade plus tardif : - ↘ longueur du pas, partiellement corrigeable par la volonté ou par indiçage (bandes au sol) - ***Freezing*** : piétinement sur place, apparaissant au démarrage ou à la traversée d'un passage étroit ou au demi-tour, puis pouvant survenir à tout moment, provoquant des **chutes en avant** - **Perte progressive des réflexes posturaux** : **chutes** vers l'arrière
		Autre syndrome parkinsonien	= **Atrophie multi-systématisée, paralysie supra-nucléaire progressive** : **troubles posturaux** et **locomoteurs** précoces et sévères, avec **chutes** précoces
		Hydrocéphalie à pression normale	= **Triade de Hakim-Adams :** - **Trouble de la marche et de l'équilibre** : réflexes posturaux très perturbés, marche lente, à petits pas, ballant des bras conservé, parfois avec élargissement du polygone de sustentation ou freezing, aimantation à la marche, voire **perte complète de la marche** - **Troubles mictionnels** (surtout **urination**) - **Troubles cognitifs** de type **sous-cortico-frontal**
		Etat lacunaire	= **Syndrome multi-lacunaire**, évoluant par poussées, sur un terrain d'HTA sévère - **Troubles de la marche et de l'équilibre complexes** : ataxie, anomalies sévères des réflexes posturaux à l'origine d'une **instabilité**, parfois majeure, avec chutes - Signes associés : **troubles cognitifs frontaux, signes pyramidaux, syndrome pseudobulbaire** **- IRM cérébrale** : multiples hypersignaux T2 au sein des noyaux gris centraux

Etiologie	*Origine psychogène*	**Marche précautionneuse**	= Chez le sujet âgé, plus souvent la femme : **sensation d'instabilité**, justifiée ou non - **Marche ralentie, prudente,** sans déficit majeur, marquée par la recherche d'appuis et le besoin d'une réassurance ou d'une présence - Autonomie respectée, avec évitement de situations anxiogènes (foule…)
		Phobie de la chute	= Déclenchée le plus souvent par la **survenue de chutes** (surtout si le sujet est resté longtemps au sol), avec ou sans affection neurologique responsable d'une instabilité - **Peur panique de marcher**, s'agrippe à l'examinateur ou aux meubles, avec réaction anxieuse majeure à toute tentative de lâcher le sujet - TTT : **rééducation intensive** (psychotropes peu efficaces)
		Troubles fonctionnels	= **Manifestation psychogène** : prototypes de marches pathologiques reproduit, parfois de façon caricaturale (marche hémiplégique, marche ataxique), incohérences à l'examen clinique - Apparition brutale, variabilité, suggestion de symptômes/disparition à la distraction

SYNDROME CEREBELLEUX

Cervelet = rôle important dans la régulation de l'adaptation posturale et des mouvements volontaires : coordination harmonieuse des muscles agonistes et antagonistes
- **Vermis cérébelleux** = régulation **statique** : ajustement permanent du tonus des muscles posturaux selon l'équilibre statique
- **Hémisphères cérébelleux** = régulation **cinétique** : lors du mouvement volontaire
- **Pédoncules cérébelleux:** s**upérieur** (pédoncules cérébraux), **moyen** (protubérance rachidienne) et **inférieur** (bulbe rachidien)

Physio

- **Afférences** : - **Cortex moteur** et **prémoteur** : programmation du mouvement
  - **Faisceaux spino-cérébelleux** : informations sensitives sur le mouvement du corps

➙ Les afférences reliant le cervelet aux cortex moteur décussent au niveau des pédoncules cérébraux
- **Efférences** : **cortex moteur**

➙ Les lésions d'un hémisphère cérébelleux et les lésions des voies cérébelleuses situées en dessous des pédoncules cérébraux (de la **commissure de Wernekink**) donnent un syndrome cérébelleux **homolatéral**

➙ Plus rarement, les lésions des voies cérébelleuses situées au-dessus des pédoncules cérébraux et de la voie cortico-ponto-cérébelleuse donnent un syndrome cérébelleux **controlatéral**

Diagnostic

Trouble statique

= **Trouble de la statique et de la marche** : **élargissement du polygone de sustentation** avec **oscillations** (danse des tendons), **marche pseudo-ébrieuse**, non aggravé par l'occlusion des yeux

Trouble cinétique

= **Trouble de l'exécution des mouvements**
- **Dysmétrie/hypermétrie** = exagération de l'amplitude des mouvements avec crochetage correcteur en fin de mouvement : épreuves doigt-nez et talon-genou
- **Asynergie** = trouble de l'association des mouvements élémentaires : perte de stabilité lors des réflexes posturaux, élévation des jambes lors du lever…
- **Dyschronométrie** = retard à l'initiation et à l'arrêt du mouvement
- **Adiadococinésie** = impossibilité d'exécuter des mouvements alternatifs rapide : « marionnettes »

Retentissement fonctionnel :
- **Dysarthrie** : voix lente, scandée, explosive et mal articulée
- **Ecriture maladroite**, avec grandes lettres inégales et irrégulièrement espacées
- **Dysmétrie oculaire** avec **secousses nystagmiques**

Trouble du tonus

= **Hypotonie lors des mouvements passifs** : par diminution des contractions des muscles antagonistes
- **Exagération de l'amplitude des mouvements imprimés aux membres**
- **Réflexe rotulien pendulaire** (anormalement ample avec oscillations)
- **Abolition des réflexes de posture**
- Réponse anormale à la **manœuvre de Stewart et Holmes** : déplacement anormalement ample du bras contracter contre résistance quand on lève brutalement la résistance

Forme clinique

- Atteinte du **vermis** et du **pédoncule cérébelleux inférieur** : **syndrome cérébelleux statique** (posture et marche)
- Atteinte d'un **hémisphère cérébelleux** ou du **pédoncule cérébelleux moyen** : **syndrome cérébelleux cinétique** (incoordination des membres, dysarthrie)
- Atteinte du **pédoncule cérébelleux supérieur** : **dysmétrie** prédominante
- Atteinte de la **région thalamo-hypothalamique** : possible **syndrome cérébelleux cinétique** controlatéral
- Atteinte des **voies cortico-ponto-cérébelleuses** : association d'un **hémi-syndrome cérébelleux** et d'une **hémiparésie** (syndrome hémiparésie-ataxie) controlatéral à la lésion

Etiologie

Aigu

- **AVC** : **infarctus vertébro-basilaire** ou **hématome cérébelleux**
- **Encéphalite** : **abcès du cervelet** ou **du tronc cérébral**, **cérébellite virale** (**varicelle ++**)
- **Encéphalopathie de Gayet-Wernicke**
- **Tumeur de la fosse postérieure** d'évolution rapide
- **Poussée de sclérose en plaque**
- **Intoxication aiguë** : **alcool**, **barbiturique**, **carbamazépine**, **5-FU**, **intoxication** (sulfure de carbone, solvant)

➙ Tout syndrome cérébelleux aigu doit faire pratique une **IRM cérébrale** en urgence

Subaigu/ chronique

- **Tumeur de la fosse postérieure** : **astrocytome du cervelet, hémangioblastome du cervelet**, **métastase, gliome du tronc cérébral, extension d'un neurinome du VIII**
- **Sclérose en plaque**
- Cause métabolique : **hypothyroïdie**, **maladie de Wilson**
- **Atrophie vermienne toxique** : **éthylisme chronique**, **phénytoïne** au long cours
- Syndrome paranéoplasique : **cancer bronchique** (**Ac anti-Hu**) ou **cancer de l'ovaire** (**Ac anti-Yo**)
- Malformation de la charnière cervico-occipitale : **malformation d'Arnold-Chiari**, **impression basilaire**
- Atrophie dégénérative génétique :
  . **Dégénérescence spino-cérébelleuse : maladie de Friedreich, déficit en vitamine E**
  . **Atrophie olivo-ponto-cérébelleuse**
- **Maladie de Creutzfeld-Jakob**

ATAXIE PROPRIOCEPTIVE

Sensibilité proprioceptive = sens de position des segments de membre :
- Périphérique : **fibres sensitives périphériques** myélinisées de gros diamètre
- Central : **cordon postérieur de la moelle** homolatérale → décussation au niveau du bulbe → **lemnisque médian** controlatéral → **noyau ventro-postéro-latéral** du **thalamus** → **cortex somesthésique primaire**

Diagnostic	SF	**- Marche talonnante** : jambe lancée trop haute, retombe lourdement sur le sol - **Instabilité à la station debout** : oscillante, majorée par l'occlusion des yeux - **Troubles sensitifs subjectifs** : sensation de marche sur du coton, paresthésie, douleurs fulgurantes - **Signe de Lhermitte** en cas d'atteinte cordonale postérieure cervicale
	SC	= Atteinte des **fibres sensitives de gros diamètre** ou des **voies sensitives lemniscales** **- Altération du sens de position** (orteil, doigt ou segment de membre) **- Incoordination au talon-genou** et **au doigt-nez** (majorée par l'occlusion des yeux) - **Astéréognosie** = incapacité d'identifier un objet placé dans la main selon sa forme et sa taille - **Agraphesthésie** = incapacité d'identifier un chiffre ou une lettre dessinée sur la peau - **Altération de la pallesthésie** (sensibilité vibratoire)
Cause	Polyneuropathie/ polyradiculonévrite	**- Polyneuropathie diabétique ou alcoolique** **- Polyneuropathie avec gammapathie monoclonale à IgM** **- Polyradiculonévrite** aiguë ou chronique - **Neuronopathie** : **dysimmunitaire** ou **paranéoplasique à Ac anti-Hu** (CBAPC)
	Atteinte cordonale postérieure	**- Sclérose combinée de la moelle : carence en vitamine B12,** généralement dans le cadre d'une **maladie de Biermer** **- Sclérose en plaque** **- Compression médullaire postérieure** **- Myélopathie cervico-arthrosique** **- Tabès (syphilis tertiaire)**
	Lésion lemniscale thalamique ou pariétale	→ Controlatérale à l'hémiataxie **- AVC** **- Tumeur** ou **abcès cérébral**

HYDROCEPHALIE A PRESSION NORMALE

= **Hydrocéphalie communicante** (sans HTIC) liée à une obstruction des espaces méningées au niveau des citernes de la base :
- Cause : principalement chez le sujet âgé, **idiopathique** (50% des cas) ou secondaire à un **traumatisme crânien**, une **hémorragie méningée** ou une **méningite** survenue des années plus tôt (50% des cas)

Cause	C	= **Triade de Hakim-Adams** : apparition lentement progressive - **Trouble de la marche et de l'équilibre** : réflexes posturaux très perturbés, marche lente, à petits pas, ballant des bras conservé, parfois avec élargissement du polygone de sustentation ou freezing, aimantation à la marche, voire une perte complète de la marche - **Troubles sphinctériens** (tardifs) : surtout **incontinence urinaire**, **urination** - **Troubles cognitifs** de type sous-cortico-frontal : **ralentissement psychomoteur, indifférence affective, désintérêt**
	PC	- **IRM cérébrale** : **dilatation tétra-ventriculaire**, sans atrophie corticale (ou modérée), avec **plages d'hyposignal T2 autour des ventricules** (**résorption trans-épendymaire**) inconstantes **- PL évacuatrice** (40-50 ml de LCR) : amélioration temporaire de la symptomatologie, nombreux faux négatifs
TTT		- **Dérivation ventriculaire interne** (ventriculopéritonéale ou ventriculocardiaque) : amélioration inconstante → Facteurs pronostiques de bonne réponse : début récent, HPN secondaire, prédominance des troubles de la marche, bonne efficacité de la PL évacuatrice. La dérivation est indiquée après réalisation d'une ponction lombaire soustractive de 40mL qui doit améliorer d'au moins 30% les paramètres de marche (vitesse, nombre de pas) dans les 24h qui suivent.